

REPETYTORIUM Z KARDIOLOGII

Redaktorzy działu: prof. dr hab. n. med. Krzysztof J. Filipiak
dr hab. n. med. Marcin GrabowskiOdpowiedzi na pytania znajdujące się w koszykach pytań egzaminacyjnych
ustnego etapu ubiegania się o stopień specjalisty kardiologa*

KOSZYK I. PYTANIE 65

Kardiomiopatia przerostowa — definicja, patogeneza,
obraz kliniczny, postępowanie

dr n. med. Michał Marchel

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Definicja

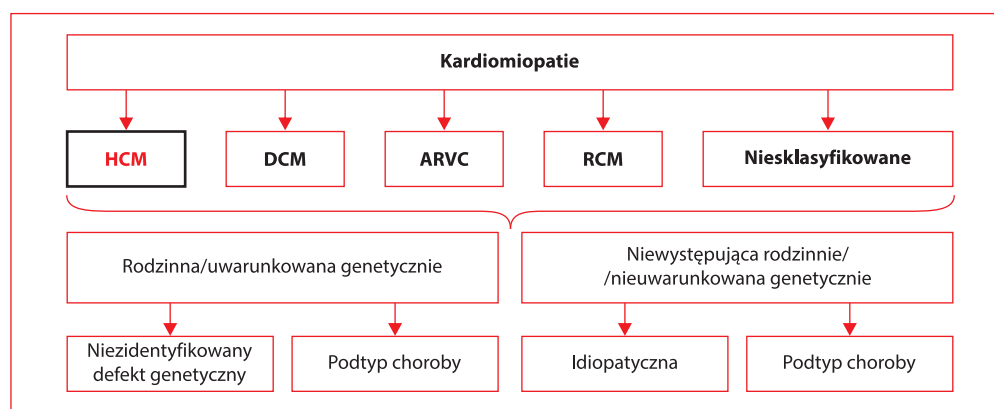
Kardiomiopatia przerostowa (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*) to postać pierwotnej kardiomiopatii charakteryzująca się przerostem mięśnia sercowego, do którego dochodzi w wyniku mutacji w genach kodujących białka sarkomeru. W ponad połowie przypadków występuje rodzinnie, w pozostałych ma charakter sporadyczny. W dokumencie opracowanym przez Grupę Roboczą Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) w 2008 roku HCM sklasyfikowano jako jedną z pięciu podstawowych typów kardiomiopatii [1]. W najnowszym dokumencie ESC z 2014 roku [2] HCM zdefiniowano jako pogrubienie ściany lewej

komory, które nie wynika jedynie z nieprawidłowych warunków obciążenia. Tę definicję należy przyjąć jako obowiązującą w Europie.

Według klasyfikacji amerykańskiego towarzystwa kardiologicznego [3], która odchodzi od tradycyjnego, morfologicznego podziału kardiomiopatii na rzecz klasyfikacji bardziej przyczynowych, HCM jest klasyfikowana wśród kardiomiopatii pierwotnych uwarunkowanych genetycznie (ryc. 1).

Patogeneza

W klasyfikacji amerykańskiej zawężono rozpoznanie HCM jedynie do przerostu w przebiegu mutacji białek sarkomeru; podział według ESC jest mniej



Rycina 1. Klasyfikacja kardiomiopatii według *European Society of Cardiology*; HCM (*hypertrophic cardiomyopathy*) — kardiomiopatia przerostowa; DCM (*dilated cardiomyopathy*) — kardiomiopatia rozstrzeniowa; ARVC (*arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*) — arytmogenna kardiomiopatia prawej komory; RCM (*restrictive cardiomyopathy*) — kardiomiopatia restrykcyjna

*Uwaga! Wydawnictwo Via Medica przygotowało dwutomową monografię z wszystkimi publikowanymi odpowiedziami na pytania. Oba tomy tej monografii są dostępne w księgarni internetowej: www.ikamed.pl

konsekwentny, za to bardziej tradycyjny i pozwala na rozpoznanie HCM także wtedy, gdy nie ma rzeczywistego przerostu kardiomiocytów, a pogrubienie mięśnia sercowego stwierdzone w badaniach obrazowych wynika na przykład z obecności choroby układowej, spichrzania lub nacieku. Kardiomiopatia przerostowa charakteryzuje się dziedziczeniem autosomalnym dominującym, przy czym w większości badań występuje niewielka przewaga chorych płci męskiej [2]. Zidentyfikowano kilkaset różnych mutacji; bardzo silne dowody dotyczą 8 białek sarkomeru, które łącznie odpowiadają za około 60% wszystkich przypadków [2]. Częstość występowania HCM w populacji szacuje się na około 0,2%, tj. 1 przypadek/500 osób [4].

Obraz kliniczny

Fenotyp kliniczny bywa niezwykle zróżnicowany, podobnie jak penetracja genu i wiek, w którym HCM się ujawnia. Choroba może przebiegać dłuższy czas bezobjawowo, w obrazie klinicznym — zależnie od stadium choroby — mogą dominować objawy zaburzeń rytmu serca, zasłabnięcia, dławica lub cechy niewydolności serca. Bywa, że pierwszym objawem choroby jest nagły zgon sercowy (SCD, *sudden cardiac death*). W przypadku stwierdzenia przerostu w badaniu obrazowym (za kryterium diagnostyczne przyjęto arbitralnie wartość ≥ 15 mm dla grubości rozkurczowej przynajmniej jednego segmentu lewej komory, zmierzoną dowolną techniką obrazowania [2]) należy wykluczyć inne wtórne przyczyny jego obecności, między innymi nadciśnienie tętnicze, stenozę aortalną, serce sportowca, amyloidozę, chorobę Fabry'ego i inne. Charakterystycznym zjawiskiem w HCM jest obecność zawężania w drodze odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*), wynikającego ze znacznego pogrubienia segmentów podstawnych przegrody międzykomorowej i ich wpuklania w LVOT z równoczesnym skurczowym przemieszczaniem przedniego płata mitralnego w kierunku LVOT (SAM, *systolic anterior motion*) [5].

Postępowanie

Postępowanie w HCM obejmuje diagnostykę różnicową, poszukiwanie ewentualnych wtórnych przyczyn przerostu lub pogrubienia mięśnia lewej komory, a także leczenie farmakologiczne ukierunkowane na ograniczenie objawów oraz spowalnianie postępu choroby. U opornych na farmakoterapię pacjentów

z objawami z istotnym zawężaniem w LVOT należy rozważyć leczenie zabiegowe. U wszystkich chorych z HCM należy oszacować ryzyko SCD i w przypadku obecności czynników ryzyka rozważyć kwalifikację do implantacji. W przypadku potwierdzenia diagnozy HCM wszyscy krewni pierwszego stopnia powinni zostać objęci badaniem przesiewowym.

Diagnostyka

Diagnostyka HCM rozpoczyna się zazwyczaj od oceny klinicznej uwzględniającej nie tylko występowanie objawów, ale również analizę rodowodu genetycznego, badanie elektrokardiograficzne (EKG), badań obrazowych i laboratoryjnych. Pełna ocena kliniczna powinna być ukierunkowana na identyfikację swoistych „ostrzeżeń diagnostycznych” (ang. *red flags*), które mogą sugerować specyficzną chorobę. W przypadku braku takich cech w wytycznych zaleca się rozważenie badań genetycznych. Najnowszy dokument ESC [2] zawiera listę charakterystycznych nieprawidłowości i odchyłeń w badaniach dodatkowych w odniesieniu do poszczególnych jednostek chorobowych.

Leczenie farmakologiczne

Należy podkreślić, że leczenie farmakologiczne powinno dotyczyć wyłącznie pacjentów wykazujących objawy i obejmować w pierwszym rzędzie zastosowanie β -adrenolityków pozbawionych działań rozszerzających naczynia. W przypadku ich nieskuteczności, przeciwwskazań lub nietolerancji alternatywę stanowi antagonisty wapnia — werapamil. Oba te leki można łączyć z disopiramidem u pacjentów z zawężającą postacią HCM (HOCM, *hypertrophic obstructive cardiomyopathy*) [5]. W przypadku występowania objawów niewydolności serca z towarzyszącym pogorszeniem funkcji skurczowej lewej komory (LVEF [*left ventricular ejection fraction*] $< 50\%$) należy leczyć pacjentów zgodnie z odpowiednimi dla tej sytuacji wytycznymi [6]. Jeśli objawom towarzyszy przetrwała niska LVEF, to do stosowanych uprzednio β -adrenolityków lub werapamilu można dołączyć diuretyk, inhibitor konwertazy angiotensyny lub sartan. Należy jednak podkreślić, że trzy ostatnie leki, zmniejszające obciążenie następcze, należy stosować w HCM z bardzo dużą ostrożnością. Ponadto należy unikać leków o działaniu inotropowo dodatnim, zwłaszcza w HOCM, w tym digo-

ksyny oraz innych leków rozszerzających naczynia, takich jak pochodne dihydropirydynowe antagonistów wapnia [4, 5]. W przypadku występowania migotania przedsionków wskazane jest wdrożenie leczenia przeciwzakrzepowego doustnymi lekami przeciwzakrzepowymi. W celu kontroli częstości rytmu należy stosować beta-adrenolityki lub werpamil, natomiast w kontroli rytmu lekami z wyboru są disopiramid i amiodaron.

Leczenie zabiegowe

W przypadku istnienia objawowego, tj. skutkującego ciężką dusznością, bólami w klatce piersiowej lub innymi objawami wysiłkowymi (omdlenia, stany przedomdleniowe), które zaburzają codzienne funkcjonowanie pacjenta lub znacznie obniżają jakość jego życia, opornego na farmakoterapię zawężenia w drodze odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*) można rozważyć leczenie zabiegowe. Obecnie przyjmuje się, że zabiegi zmniejszające zawężenia w LVOT u pacjentów z HCM powinny być wykonywane wyłącznie u opornych na farmakoterapię chorych z objawami, z istotnym zawężeniem w LVOT (≥ 50 mm Hg), z odpowiednią anatomią przegrody międzykomorowej [4].

Istnieją dwie metody zabiegowego zmniejszenia gradientu w LVOT u wykazujących objawy pacjentów z HCM — miektomia chirurgiczna i ablacja alkoholowa. Korekcja chirurgiczna jest z powodzeniem stosowana w doświadczonych ośrodkach od wielu lat, przy minimalnym ryzyku powikłań okołoperacyjnych [7]. W przypadku pacjentów w zaawansowanym wieku lub z licznymi czynnikami ryzyka operacyjnego i chorobami współistniejącymi alternatywę stanowi ablacja alkoholowa [8]. W przypadku przeciwwskazań do obu typów zabiegów u pacjentów powyżej 65. roku życia można rozważyć sekwencyjną stymulację dwujamową przedsionkowo-komorową z krótkim czasem opóźnienia przedsionkowo-komorowego. Więcej szczegółowych informacji na temat leczenia zabiegowego HCM zamieszczono w artykule II.80.

Prewencja nagłego zgonu sercowego

Nagły zgon sercowy to najpoważniejsze powikłanie HCM. Dlatego kluczowe znaczenie w postępowaniu w HCM ma stratyfikacja ryzyka SCD i kwalifikacja do implantacji kardiowertera-defibrylatora (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*). Bezdiskusyjna

(klasa zaleceń I) pozostaje implantacja ICD w prewencji wtórnej, tj. w grupie pacjentów, u których wystąpiły migotanie komór lub złożone komórkowe zaburzenia rytmu (utrwalone częstoskurcze komorowe) [5]. W przypadku prewencji pierwotnej należy rozważyć implantację ICD u pacjentów obciążonych czynnikami ryzyka SCD. Do klasycznych czynników ryzyka przed lata zaliczano: wywiad rodzinny SCD, przynajmniej jeden epizod omdlenia o niewyjaśnionej przyczynie, grubość mięśnia lewej komory nie mniejszą niż 30 mm, nieprawidłową reakcję ciśnienia tętniczego w próbie wysiłkowej, występowanie nieutralizowanych częstoskurczów komorowych w badaniu holterowskim. Dwa ostatnie, o ile występują jedynie jako pojedyncze czynniki ryzyka, w ostatniej odsłonie wytycznych amerykańskich mają nieco niższą rangę (IIb) [4]. W najnowszej edycji wytycznych ESC [2] podsumowano najbardziej aktualną wiedzę na temat czynników ryzyka SCD, omawiając między innymi wiek pacjenta, wielkość lewego przedsionka, zawężenie w LVOT. W wytycznych zaproponowano rewolucyjne podejście do szacowania ryzyka SCD opartego na specyficznym kalkulatorze ryzyka — HCM Risk-SCD [2], dostępnym *online* (doc2do.com/hcm/webHCM.html). Na koniec należy podkreślić, że profilaktyczna implantacja ICD u pacjenta z HCM bez czynników ryzyka jest postępowaniem potencjalnie szkodliwym, podobnie jak implantacja urządzenia w celu umożliwienia uprawiania sportów z elementami współzawodnictwa (klasa zaleceń III) [3]. Więcej informacji na ten temat można znaleźć w artykule I.4.

Piśmiennictwo

1. Maron B.J., Towbin A.J., Thiene G. i wsp.; on behalf of Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention of American Heart Association. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation* 2006; 113: 1807–1816.
2. Elliott P., Anastakis A., Borger M.A. i wsp. Wytyczne ESC dotyczące rozpoznawania i postępowania w kardiomiopatii przerostowej w 2014 roku. *Kardiol. Pol.* 2014; 72, 11: 1054–1126.
3. Elliott P., Andersson B., Arbustini E i wsp. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.* 2008; 29: 270–276.
4. Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O. i wsp. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: 2761–2796.

5. Maron B.J., McKenna W.J., Danielson G.K. i wsp. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. *Eur. Heart J.* 2003; 24: 1965–1991.
6. McMurray J.J.V., Adamopoulos S., Anker S.D. i wsp. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 1787–1847.
7. Ommen S.R., Maron B.J., Olivetto I. i wsp. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 46: 470–476.
8. Sorajja P., Ommen S.R., Holmes D.R. i wsp. Survival After Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2012; 126: 2374–2380.

KOSZYK I. PYTANIE 85

Spichrzeniowe choroby mięśnia sercowego — różnicowanie z kardiomiopatią przerostową

dr n. med. Michał Marchel

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). Repetytorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 1. Via Medica, Gdańsk 2013: 341–344

Wstęp

Choroby spichrzeniowe w ścisłym znaczeniu to wrodzone defekty metaboliczne, skutkujące brakiem lub niewystarczającą aktywnością pojedynczych enzymów komórkowych. Są uwarunkowane genetycznie, o dziedziczeniu zazwyczaj autosomalnym recesywnym. Choroby te zwykle mają charakter uogólniony, a serce jest jednym z objętych chorobą narządów. Nierzadko zajęcie mięśnia sercowego nie jest wiodącym problemem, czasem jednak objawy kardiologiczne wysuwają się na pierwszy plan i bywają przyczyną ostatecznego niepowodzenia leczenia. O prawdziwym spichrzeniu mówi się wtedy, gdy dochodzi do odkładania różnych substancji wewnątrz komórek (np. choroba Fabry’ego, hemochromatoza) w odróżnieniu od chorób naciekowych, kiedy dochodzi do nacieku przestrzeni zewnątrzkomórkowej (np. amyloidoza, choroba Gauschera). Z uwagi na podobny obraz kardiologiczny, charakteryzujący się pogrubieniem ścian serca związanym z odkładaniem się różnych substancji, a wymagający w pierwszym rzędzie różnicowania z prawdziwym przerostem mięśnia sercowego, kiedy dochodzi do zwiększenia masy kardiomiocytów, zazwyczaj te zespoły są omawiane wspólnie, a klasyfikowane w grupie kardiomiopatii wtórnych [1]. Inną ciekawą grupą niezwykle rzadkich chorób są uwarunkowane genetycznie zespoły spichrzenia glikogenu ograni-

czone do mięśnia sercowego (np. choroba Danona), zaliczane według amerykańskich towarzystw kardiologicznych do kardiomiopatii pierwotnych [1].

Spośród zawartych w tabeli 1 bardzo rzadkich chorób krótko omówio cztery występujące względnie najczęściej: kardiomiopatię w przebiegu hemochromatozy, chorobę Fabry’ego, amyloidozę i chorobę Gauschera; głównie w aspekcie różnicowania z kardiomiopatią przerostową (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*).

Kardiomiopatia w przebiegu hemochromatozy

Hemochromatoza jest spowodowana odkładaniem żelaza w narządach mięszzowych. Oprócz serca zazwyczaj zajęciu ulegają wątroba, trzustka, a także gonady. Pierwotna hemochromatoza jest uwarunkowana genetycznie (defekt genu *HFE*). W obrazie kardiologicznym dominują zaburzenia funkcji skurczowej i rozkurczowej, bywa że obecne są zaburzenia przewodnictwa. Leczenie przyczynowe obejmuje upusty krwi i leki chelatujące. Niewydolność serca leczy się objawowo, bywa że chorzy wymagają przeszczepienia serca [2].

Kardiomiopatia w przebiegu choroby Fabry’ego

Choroba Fabry’ego jest spowodowana wrodzonym uwarunkowanym genetycznie niedoborem α -galaktozydazy A, co skutkuje spichrzeniem glikosfingolipidów w lizosomach komórek, w tym

Tabela 1. Choroby spichrzeniowe i naciekowe z zajęciem mięśnia sercowego

Kardiomiopatie pierwotne	Spichrzeniowe	Choroba Danona HCM związana z mutacją w genie <i>PRKAG2</i>
	Naciekowe	–
Kardiomiopatie wtórne	Spichrzeniowe	Hemochromatoza Choroba Fabry'ego Choroba Pompego Choroba Niemann-Picka
		Amyloidoza
		Choroba Gauchera
		Choroba Hurlera
		Choroba Huntera
	Naciekowe	

HCM (*hypertrophic cardiomyopathy*) — kardiomiopatia przerostowa

kardiomiocytów. Obok zajęcia mięśnia sercowego, charakteryzującego się obrazem przypominającym HCM, zmiany dotyczą między innymi skóry, nerek, przewodu pokarmowego, narządu wzroku i słuchu. Diagnostyka opiera się na ocenie aktywności swoistego enzymu w badaniu krwi obwodowej, bywa wykonywana biopsja endomiokardialna. Rozpoznanie powinno być potwierdzone badaniem genetycznym. Istnieje przyczynowe leczenie substytucyjne rekombinowaną α -galaktozydazą [3].

Kardiomiopatia w przebiegu amyloidozy

Zajęcie serca w przebiegu amyloidozy nie ma charakteru spichrzenia, ale naciekania przestrzeni zewnątrzkomórkowej przez złogi amyloidu. Występuje kilka postaci amyloidozy, z których najczęstsza jest amyloidoza pierwotna (AL, *light chain amyloidosis*). U około połowy pacjentów dochodzi do zajęcia serca, objawiającego się typowo pogrubieniem jego ścian, charakterystyczną zwiększoną echogenicznością miokardium, powiększeniem przedsionków oraz dominującą w obrazie klinicznym niewydolnością serca, wtórną do ciężkiej dysfunkcji rozkurczowej. Typowej ciężkiej restrykcji napęnlania komór towarzyszą zaburzenia rytmu serca (migotanie przedsionków) i przewodnictwa przedsionkowo-komorowego. Rokowanie jest bardzo złe. Poza chemioterapią i autologicznym przeszczepem komórek macierzystych, leczeniem niewydolności serca ostatniej szansy jest przeszczepienie serca [4].

Kardiomiopatia w przebiegu choroby Gauchera

W przebiegu choroby Gauchera dochodzi do gromadzenia cerebrozydów w różnych narządach,

w tym w mięśniu sercowym, spowodowanego dziedzicznym defektem enzymatycznym: brakiem β -glukozydazy. Klinicznie kardiomiopatia ma charakter restrykcyjny, z dominującymi objawami niewydolności serca. Obecnie dostępne jest substytucyjne leczenie enzymatyczne, pozwalające na znaczne spowolnienie postępu choroby [2].

Różnicowanie zespołów przebiegających z pogrubieniem mięśnia sercowego z kardiomiopatią przerostową

W przypadku pacjenta, u którego wysunięto podejrzenie HCM na podstawie oceny serca w badaniach obrazowych, zasadnicze znaczenie przed ostatecznym rozpoznaniem HCM ma wykluczenie innych zespołów chorobowych przebiegających z pogrubieniem mięśnia sercowego. Jest to następny krok po wykluczeniu nadciśnienia tętniczego, stenozы aortalnej oraz serca sportowca, jako najczęstszych przyczyn wtórnego przerostu mięśnia sercowego. Różnicowanie opiera się na obrazie klinicznym, występowaniu objawów pozasercowych, badaniach biochemicznych, obrazowych (echokardiografia i rezonans magnetyczny serca), czasem biopsji mięśnia sercowego lub innych narządów oraz badaniu genetycznym [5, 6]. W tabeli 2 podsumowano zasadnicze różnice w obrazie najczęściej spotykanych chorób.

Podsumowanie

Różnicowanie przyczyn przerostu, czy też precyzyjniej pogrubienia mięśnia sercowego ma zasadnicze znaczenie dla możliwości wdrożenia przyczynowego, czasem skutecznego leczenia. Taka diagnostyka powinna odbywać się w ośrodkach referencyjnych

Tabela 2. Badania dodatkowe przydatne w różnicowaniu zespołów przebiegających z pogrubieniem i przerostem mięśnia sercowego

Badanie	HCM	Choroba Fabry'ego	Amyloidoza
EKG	Cechy przerostu lewej komory	Skrócenie odstępu PQ, bez obecności fali delta, poszerzenie zespołu QRS	Niski woltaż zespołów QRS, wydłużenie odstępu PQ
ECHO	Umiarkowany lub ciężki przerost mięśnia, często asymetryczny, często zawężenie w drodze odpływu lewej komory i SAM	Koncentryczne umiarkowane pogrubienie lewej komory	Koncentryczne umiarkowane lub ciężkie pogrubienie lewej komory, zwiększona echogeniczność, pogrubienie płatków zastawek, znaczne powiększenie przedsionków, restrykcja
Rezonans magentyczny	Późne wzmocnienie na całej grubości mięśnia początkowo ogniskowe, później rozsiane	Późne wzmocnienie podwsierdziowe, głównie w segmentach podstawnych ściany dolno-bocznej	Późne wzmocnienie w przegrodzie międzykomorowej (rozsiane, podwsierdziowe)
Badania biochemiczne	Nieprzydatne	Zmniejszona osoczowa aktywność alfa-galaktozydazy	Białka monoklonalne lub wolne łańcuchy lekkie
Badania genetyczne	Mutacje zidentyfikowane w 30% przypadków, dziedziczenie autosomalnie dominujące	„Złoty standard” diagnostyczny, dziedziczenie sprzężone z płcią	Możliwe badania genetyczne, dziedziczenie autosomalnie dominujące lub recesywne
Biopsja	Disarray włókien mięśniowych	Puste kardiomiocyty w mikroskopie świetlnym, wewnątrzkomórkowe spichrzanie sfingolipidów	Złogi amyloidu, kluczowe znaczenie dla rozpoznania (raczej tkanki tłuszczowej)
Objawy pozasercowe	Nie występują	Objawy skórne, oczne, zaburzenia słuchu, niewydolność nerek, objawy ze strony przewodu pokarmowego	Niewydolność nerek, zajęcie wątroby, śledziony, miopatia, neuropatia

HCM (*hypertrophic cardiomyopathy*) — kardiomiopatia przerostowa; SAM (*systolic anterior motion*) — skurczowy ruch przedniego płatką zastawki mitralnej

dysponujących całym spektrum badań, poczynając od technik obrazowych, przez badania inwazyjne, na badaniach genetycznych kończąc.

Piśmiennictwo

- Maron B.J., Towbin A.J., Thiene G. i wsp. on behalf of Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention of American Heart Association Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 2006; 113: 1807–1816.
- Hare J.M. The dilated, restrictive, and infiltrative cardiomyopathies. W: Braunwald E. (red.). Heart disease. 9th ed. W.B. Saunders Company, Philadelphia 2011.
- Gambaran F.I., Disabella E., Narula J. i wsp. When should cardiologists suspect Anderson-Fabry disease? *Am. J. Cardiol.* 2010; 10: 1492–1499.
- Banyersad S.M., Moon J.C., Whelan C. i wsp. Updates in cardiac amyloidosis: a review. *J. Am. Heart Assoc.* 2012; 1: e000364.
- Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O. i wsp. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: 2761–2796.
- Nagueh S.F., Bierig S.M., Budoff M.J. i wsp. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: Endorsed by the American Society of Nuclear Cardiology, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2011; 24: 473–498.

KOSZYK I. PYTANIE 4

Nagły zgon sercowy w przebiegu kardiomiopatii przerostowej — stratyfikacja ryzyka

dr n. med. Michał Marchel

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). Repetitorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 1. Via Medica, Gdańsk 2013: 13–15

Wstęp

Kardiomiopatia przerostowa (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*) to postać pierwotnej kardiomiopatii charakteryzująca się przerostem mięśnia sercowego, do którego dochodzi w wyniku mutacji w genach kodujących białka sarkomeru [1]. Nagły zgon sercowy (SCD, *sudden cardiac death*) może wystąpić na każdym etapie tej choroby. Zdarza się, że jest pierwszym objawem HCM. W grupie młodych pacjentów, w tym także młodych sportowców, jest główną przyczyną nagłych zgonów. Należy pamiętać, że w całej populacji pacjentów z HCM chorzy zagrożeni SCD stanowią mniejszość, przy czym ryzyko w takim przypadku szacuje się na około 1% rocznie [2]. Istnieje skuteczna metoda prewencji zarówno pierwotnej, jak i wtórnej SCD w postaci implantowalnych kardiowerterów-defibrylatorów (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*). Kluczowe znaczenie w postępowaniu z pacjentami z HCM ma stratyfikacja ryzyka SCD [2].

Stratyfikacja ryzyka nagłego zgonu sercowego

Bezdyskusyjna (I klasa zaleceń) pozostaje implantacja ICD w prewencji wtórnej, tj. w grupie pacjentów, u których wystąpiły migotanie komór lub złożone komorowe zaburzenia rytmu (utrwalone częstoskurcze komorowe). W prewencji pierwotnej w każdym przypadku należy bardzo ostrożnie rozważać wskazania i bilansować korzyści z ryzykiem potencjalnych powikłań. We wspólnie opracowanych wytycznych Amerykańskiego (ACC, *American College of Cardiology*) i Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) z 2003 roku [2] zaproponowano system oceny

Tabela 1. Czynniki ryzyka nagłego zgonu sercowego

Wskazanie do ICD w profilaktyce wtórnej (I klasa zaleceń)

Przeżyty epizod nagłego zatrzymania krążenia
Utrwalony częstoskurcz komorowy

Wskazania do ICD w profilaktyce pierwotnej (IIa klasa zaleceń)

SCD lub adekwatna interwencja ICD u krewnego I°
Niewyjaśnione omdlenia
Grubość mięśnia lewej komory ≥ 30 mm
Epizody nieutrwalonych częstoskurczów komorowych w badaniu holterowskim*
Nieprawidłowa (hipotensyjna) reakcja na wysiłek*

Inne mniejsze czynniki ryzyka

Obecność podwójnej mutacji lub mutacji bardzo wysokiego ryzyka SCD
Istotne zawężanie w LVOT
Obecność obszarów późnego wzmocnienia w CMR**
Obecność tętniaka koniuszka lewej komory**
Migotanie przedsionków***
Niedokrwienie mięśnia sercowego***
Uprawianie sportów z elementami współzawodnictwa***

*Według wytycznych amerykańskich (2011) jeśli oba występują wyłącznie jako pojedyncze czynniki ryzyka, to implantację ICD można jedynie rozważyć (IIb); **jako czynniki modyfikujące pojawiają się tylko w wytycznych ACCF/AHA (2011) [3]; ***jako czynniki modyfikujące pojawiają się tylko w wytycznych ACC/ESC (2003) [4]; ICD (*implantable cardioverter-defibrillator*) — implantowalny kardiowerter-defibrylator; SCD (*sudden cardiac death*) — nagły zgon sercowy; LVOT (*left ventricular outflow tract*) — droga odpływu lewej komory; CMR (*cardiovascular magnetic resonance*) — rezonans magnetyczny serca

ryzyka SCD u pacjentów z HCM oparty na występowaniu poszczególnych czynników ryzyka. Proponowane elementy oceny, obejmujące zarówno te, wobec których wykazano istotne znaczenie w prognozowaniu wystąpienia migotania komór, jak i nowe, włączone do dokumentu amerykańskiego z 2011 roku [3], wymieniono w tabeli 1. Zalicza

Tabela 2. Badania wykonywane w ramach oceny ryzyka nagłego zgonu sercowego u pacjentów z kardiomiopatią przerostową**Badania podstawowe**

Wywiad lekarski

Badanie echokardiograficzne

24-godzinne badanie holterowskie

Test wysiłkowy

Badania dodatkowe

Rezonans magnetyczny serca

Badania genetyczne

się do nich rodzinny wywiad SCD (definiowanego jako nagły zgon przed 40. rż. u krewnego pierwszego stopnia), przynajmniej jeden epizod omdlenia o niewyjaśnionej przyczynie w ciągu 6 miesięcy poprzedzających ocenę oraz grubość mięśnia lewej komory nie mniejszą niż 30 mm. Pozostałe dwa czynniki ryzyka, tj. nieprawidłowa reakcja ciśnienia tętniczego w próbie wysiłkowej oraz występowanie nieutralizowanych częstoskurczów komorowych (nsVT, *nonsustained ventricular tachycardia*) w badaniu holterowskim (≥ 3 pobudzenia o częstości min. 120/min), o ile występują jedynie jako pojedyncze czynniki ryzyka, w ostatniej odsłonie wytycznych amerykańskich mają nieco niższą rangę (klasa IIb) [3]. Obecność nsVT ma istotne znaczenie zwłaszcza wtedy, gdy pojawiają się przed 30. rokiem życia. Należy również uwzględniać czas trwania, częstość arytmii oraz częstotliwość jej występowania. Poza ogólnie przyjętymi 7 czynnikami ryzyka SCD (*por.* tab. 1) istnieją inne — mniejsze i niejako pomocnicze elementy oceny, takie jak: obecność podwójnej mutacji lub mutacji bardzo wysokiego ryzyka SCD, istotne zawężanie w drodze odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*), obecność obszarów późnego wzmocnienia w rezonansie magnetycznym, obecność tętniaka koniuszka lewej komory, migotanie przedsionków, niedokrwienie mięśnia sercowego oraz uprawianie sportów z elementami współzawodnictwa. W celu oceny występowania podstawowych czynników ryzyka, poza zabraniem szczegółowych wywiadów, należy wykonać badanie obrazowe (zwykle echokardiograficzne), 24-godzinne monitorowanie rytmu metodą Holtera oraz test wysiłkowy. Dodatkowe informacje można uzyskać, poszerzając diagnostykę o rezonans magnetyczny serca oraz badania genetyczne (*por.* tab. 2). W praktyce klinicznej wystąpienie już jednego z przedstawionych czynników ryzyka jest wskazaniem do rozważenia implantacji ICD. Należy przy tym podkreślić, że w wytycznych amerykańskich

z 2011 roku po raz pierwszy wprowadzono zróżnicowanie w zakresie wagi poszczególnych elementów. W przypadku stwierdzenia epizodów nsVT w badaniu holterowskim lub nieprawidłowej (hipotensyjnej) reakcji w teście wysiłkowym implantację ICD można jedynie rozważyć (klasa zaleceń IIb) [3].

Wydaje się również, że nie ma prostej liniowej zależności między liczbą czynników ryzyka a prawdopodobieństwem SCD — obecność już jednego z nich istotnie zwiększa prawdopodobieństwo wystąpienia SCD [5]. W ocenie ryzyka u konkretnego pacjenta należy przy tym uwzględnić nie tylko obecność danego czynnika, ale również stopień jego nasilenia, np. liczby SCD w rodzinie czy stopnia nasilenia zaburzeń rytmu w badaniu holterowskim, a także wiek pacjenta poddawanego ocenie [5]. W przypadku implantacji ICD w prewencji wtórnej należy się spodziewać około 10-procentowej szansy na adekwatną interwencję w kolejnym roku, w przypadku prewencji pierwotnej wskaźnik ten wynosi około 4% [6].

Podsumowanie

Należy podkreślić, że za każdym razem kwalifikacja do wszczepienia ICD powinna być przedyskutowana z pacjentem, z uwzględnieniem korzyści, ale i potencjalnego ryzyka, w tym wynikającego m.in. z powikłań okołozabiegowych (odma opłucnowa, tamponada, miejscowe powikłania krwotoczne, infekcja, przemieszczenie elektrod), nieadekwatnych interwencji czy konieczności częstych wymian urządzenia (co 4–6 lat) u pacjentów z nierzadko prognozowanym wieloletnim przeżyciem. Ponadto trzeba pamiętać o dodatkowym ryzyku wynikającym z rozwoju odelektrodowego zapalenia wsierdza czy nieadekwatnych interwencji, a także o kłopotach natury psychologicznej. Ryzyko nieadekwatnych interwencji jest szacowane na około 30% do nawet 50% w czasie pierwszych kilku lat po implantacji urządzenia [4, 5]. Profilaktyczna implantacja

ICD u pacjenta z HCM nieobarczonego czynnikami ryzyka jest postępowaniem potencjalnie szkodliwym, podobnie jak implantacja urządzenia w celu umożliwienia uprawiania sportów z elementami współzawodnictwa (klasa zaleceń III) [3].

Piśmiennictwo

1. Elliott P., Andersson B., Arbustini E. i wsp. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.* 2008; 29: 270–276.
2. Maron B.J., McKenna W.J., Danielson G.K. i wsp. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. *Eur. Heart J.* 2003; 24: 1965–1991.
3. Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O. i wsp. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: 2761–2796.
4. Syska P., Przybylski A., Chojnowska L. i wsp. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy: efficacy and complications of the therapy in long-term follow-up. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2010; 21: 883–889.
5. Dimitrow P.P., Chojnowska L., Rudzinski T. i wsp. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: old risk factors re-assessed in a new model of maximalized follow-up. *Eur. Heart J.* 2010; 31: 3084–3093.
6. Maron B.J., Spirito P., Shen W.K. i wsp. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Med. Assoc.* 2007; 298: 405–412.

KOSZYK III. PYTANIE 16

Ostra niewydolność serca — przyczyny, rozpoznanie, postępowanie

Ilek. Gabriela Parol-Baran

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). Repetitorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 2. Via Medica, Gdańsk 2013: 470–475

Wstęp

Ostra niewydolność serca (AHF, *acute heart failure*) to nagły początek lub nasilenie objawów podmiotowych i przedmiotowych niewydolności serca. Jest stanem bezpośredniego zagrożenia życia i wymaga pilnego leczenia. Objawy mogą narastać powoli (w ciągu dni, tygodni) lub rozwinąć się bardzo szybko (w ciągu kilku godzin lub nawet minut), prowadząc do szybkiego pogorszenia stanu pacjenta. Epizod AHF może być pierwszym klinicznym przejawem niewydolności serca, najczęściej jednak jest wynikiem pogorszenia stanu pacjenta z uprzednio rozpoznaną przewlekłą niewydolnością serca (zarówno z zachowaną, jak i z obniżoną frakcją wyrzutową).

Przyczyny ostrej niewydolności

Czynniki wywołujące AHF przedstawiono w tabeli 1.

Obraz kliniczny

Ostra niewydolność serca przebiega zazwyczaj z zastojem w krążeniu płucnym, choć u niektórych chorych mogą dominować objawy zmniejszonego rzutu serca i hipoperfuzji tkankowej. W wytycznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) z 2008 roku dotyczących postępowania w ostrej i przewlekłej niewydolności serca zaproponowano klasyfikację AHF na podstawie obrazu klinicznego z wyszczególnieniem sześciu grup: zaostrzenie lub dekompensacja przewlekłej niewydolności serca, obrzęk płuc, ostra niewydolność serca nadciśnieniowa, wstrząs kardiogeny, niewydolność prawokomorowa i niewydolność serca w przebiegu ostrego zespołu wieńcowego. Ponieważ czynniki sprawcze często ze sobą współistnieją, stany te często wzajemnie się nakładają. Z tego powodu klasyfikacja ta ma ograniczone zastosowanie.

Tabela 1. Czynniki wywołujące ostrą niewydolność serca i przyczyny (na podstawie: McMurray J.J.V. i wsp. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 1787–1847)**Czynniki prowadzące do szybkiego narastania objawów**

Szybka arytmia lub bradykardia/zaburzenia przewodzenia

Ostry zespół wieńcowy

Mechaniczne powikłania zawału serca

Ostra zatorowość płucna

Przełom nadciśnieniowy

Tamponada serca

Rozwarstwienie aorty

Operacja i problemy w okresie okołoperacyjnym

Kardiomiopatia połogowa

Czynniki prowadzące do wolniejszego narastania objawów

Zakażenie (w tym IE)

Zaostrzenie POChP/astmy oskrzelowej

Niedokrwistość

Dysfunkcja nerek

Nieprzestrzeganie zaleceń dietetycznych,
nieprzyjmowanie zaleconych leków

Stosowanie NLPZ, glikokortykosteroidów

Zaburzenia rytmu, bradyarytmie

Źle kontrolowane nadciśnienie tętnicze

Niedoczynność lub nadczynność tarczycy

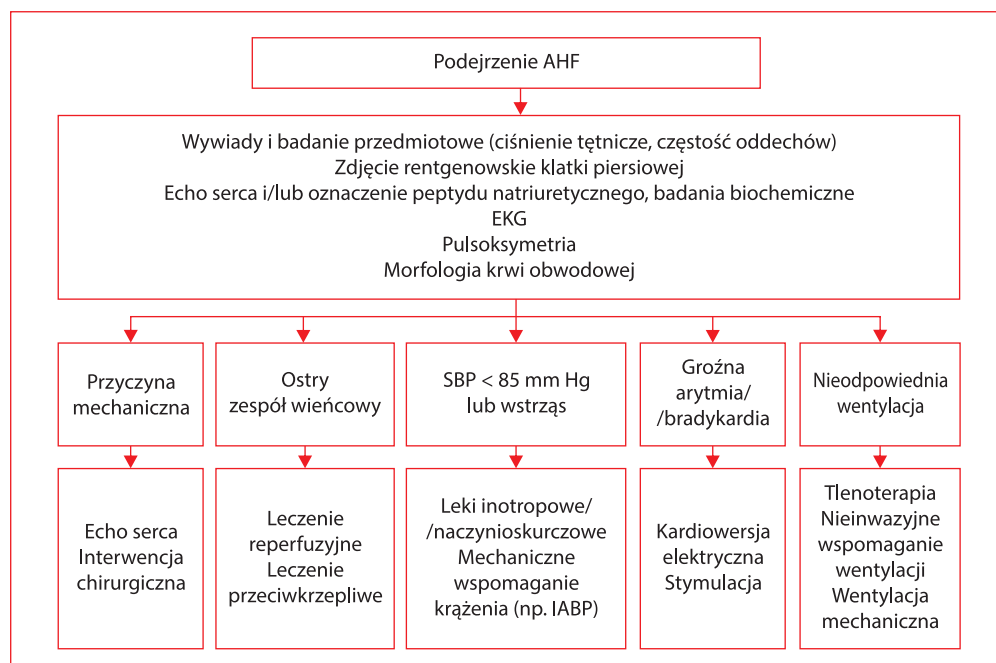
Stosowanie używek, nadużywanie alkoholu

IE (*infective endocarditis*) — infekcyjne zapalenie wsierdza; POChP — przewlekła obturacyjna choroba płuc; NLPZ — niesteroidowe leki przeciwzapalne

W niewydolności serca wklajającej zawał stosuje się także opartą na objawach klinicznych i obrazie radiologicznym klasyfikację Killipa oraz hemodynamiczną klasyfikację Forrestera (*patrz* artykuł III.10).

Postępowanie diagnostyczne

Rozpoznanie AHF opiera się na objawach podmiotowych i przedmiotowych (ryc. 1). W pierwszej kolejności należy wyjaśnić, czy objawy u danego pacjenta są spowodowane AHF lub inną chorobą, czy można zidentyfikować czynnik sprawczy oraz czy stan pacjenta stwarza bezpośrednie zagrożenie życia (hipoksja, hipotonia prowadząca do hipoperfuzji ważnych narządów). Diagnostykę i leczenie należy prowadzić równolegle. Konieczne jest monitorowanie ciśnienia tętniczego, rytmu serca, wysycenia hemoglobiny krwi włośniczkowej tlenem (SpO_2) oraz diurezy do czasu uzyskania stabilizacji i poprawy stanu klinicznego. Każdy pacjent z objawami AHF powinien mieć wykonane badanie elektrokardiograficzne (EKG), rentgenowskie klatki piersiowej, podstawowe badania laboratoryjne (morfologia krwi, parametry nerkowe, stężenie sodu, potasu, glukozy, aktywność enzymów wątrobowych, stężenie markerów sercowych i przesączanie kłębuszkowe [eGFR,



Rycina 1. Początkowa ocena pacjenta z podejrzeniem ostrej niewydolności serca (na podstawie: McMurray J.J.V. i wsp. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 1787–1847); AHF (*acute heart failure*) — ostra niewydolność serca; EKG — badanie elektrokardiograficzne; SBP (*systolic blood pressure*) — skurczowe ciśnienie tętnicze; IABP (*intraaortic balloon counterpulsation*) — kontrapulsacja wewnątrzaoortalna

estimated glomerular filtration rate)). U pacjentów z zaburzeniami oddychania lub we wstrząsie należy wykonać gazometrię. Pomocne może być oznaczenie peptydów natriuretycznych, zwłaszcza w diagnostyce różnicowej przyczyn duszności. Każdy pacjent powinien mieć wykonane badanie echokardiograficzne. U chorych niestabilnych hemodynamicznie, niereagujących na stosowane leczenie istnieją wskazania do cewnikowania serca.

Leczenie

Cele leczenia w AHF zostały przedstawione w tabeli 2.

Tlenoterapia

Tlen w dużym przepływie (zawartość tlenu w mieszaninie oddechowej 40–60%) stosuje się w celu korygowania hipoksemii, dążąc do uzyskania SpO_2 ponad 95%. Nie należy rutynowo stosować tlenu u pacjentów bez hipoksemii, ponieważ w nadmiarze prowadzi do skurczu naczyń i zmniejszenia pojemności minutowej serca. Tlen należy ostrożnie stosować u pacjentów z przewlekłą obturacyjną chorobą płuc (POCHP).

Diuretyki

Dożylne podanie diuretyku u pacjentów z zastojem w krążeniu płucnym z reguły powoduje szybką poprawę (zmniejszenie duszności i zastoju krwi), co wynika z natychmiastowego działania rozszerzającego żyły oraz późniejszego efektu w postaci wydalania płynów przez nerki. U pacjentów z obrzękiem płuc, stosujących diuretyk uprzednio, należy zastosować lek w dawce równoważnej 2–2,5-krotności dotychczasowej dawki doustnej. W przypadku braku zadowalającej diurezy (< 20 ml/h) można zwiększyć dawkę, maksymalnie do równoważnej 500 mg furosemidu (dawki ≥ 250 mg należy podawać we wlewie trwającym ≥ 4 h).

Opioidy

Zmniejszają niepokój związany z dusznością u chorych z obrzękiem płuc, obciążenie wstępne poprzez rozszerzenie żył, a także aktywację współczulną. Ponieważ mogą powodować nudności, należy je stosować z lekami przeciwwymiotnymi.

Tabela 2. Cele leczenia w ostrej niewydolności serca (na podstawie wytycznych ESC z 2012 r.)

Natychmiastowe

Leczenie objawów

Przywrócenie odpowiedniego utlenowania

Poprawa stanu hemodynamicznego i perfuzji narządów

Ograniczenie uszkodzenia serca i nerek

Zapobieganie powikłaniom zakrzepowo-zatorowym

Minimalizacja długości pobytu na oddziale

intensywnej opieki

Średnioterminowe

Stabilizacja stanu klinicznego i optymalizacja strategii leczenia

Wdrożenie i zwiększenie dawek leków modyfikujących przebieg choroby

Rozważenie leczenia za pomocą wszczepianych urządzeń

Określenie etiologii i istotnych chorób współistniejących

Postępowanie przed wypisaniem ze szpitala i długoterminowe

Zaplanowanie strategii dalszej obserwacji i leczenia

Włączenie do programu leczenia choroby, edukacja oraz wdrożenie odpowiednich zmian stylu życia

Zaplanowanie optymalizacji dawek leków modyfikujących przebieg choroby

Upewnienie się, że oceniono wskazania do leczenia za pomocą urządzeń wszczepialnych

Zapobieganie ponownym wczesnym hospitalizacjom

Poprawa objawów klinicznych, jakości życia

i przeżywalności

Leki rozszerzające naczynia

Najbardziej użyteczne u pacjentów z nadciśnieniem tętniczym są leki rozszerzające naczynia, na przykład nitrogliceryna, nitroprusydek sodu, dwuazotan izosorbidu (można je stosować, gdy ciśnienie skurczowe wynosi > 110 mm Hg). Zmniejszają obciążenie wstępne i następne oraz zwiększają objętość wyrzutową serca. Należy zachować ostrożność u pacjentów z istotną stenozą zastawki mitralnej i aortalnej oraz izolowaną niewydolnością prawej komory (masywna zatorowość płucna, zawał prawej komory).

Leki inotropowe

Zastosowanie dobutaminy należy rozważyć u pacjentów z hipotonią (ciśnienie skurczowe < 85 mm Hg), hipoperfuzją obwodową lub wstrząsem. Dobutamina wywołuje tachykardię zatokową, zaburzenia rytmu, może nasilać niedokrwienie

mięśnia sercowego. U pacjentów stosujących wcześniej β -adrenolityk można rozważyć stosowanie lewosimendanu (lub inhibitora fosfodiesterazy) w celu przeciwdziałania efektom blokady receptorów adrenergicznych typu beta.

Leki obkurczające naczynia

Dopaminę lub noradrenalinę można rozważyć u chorych we wstrząsie kardiogennym, u których nie uzyskano poprawy po zastosowaniu leku inotropowego. Dopamina w dużych dawkach ($> 5 \mu\text{g/kg mc./min}$) wykazuje aktywność inotropową i obkurczającą naczynia. W małych dawkach ($< 3 \mu\text{g/kg mc./min}$) prawdopodobnie rozszerza naczynia nerkowe i sprzyja diurezie. Noradrenalinę stosuje się w przypadku odpornej hipotonii lub współistnienia sepsy. Należy ją stosować w najmniejszych możliwych dawkach i odstawić, gdy skurczowe ciśnienie tętnicze (SBP, *systolic blood pressure*) wzrośnie do 80 mm Hg.

Nesiritid

Rekombinowany ludzki peptyd natriuretyczny typu B (BNP, *B type natriuretic peptide*) o działaniu głównie naczyniorozszerzającym, ale też diuretycznym i sodopędnym, stosowany w połączeniu z diuretykami zmniejsza duszność. Zmniejsza także aktywność układu renina–angiotensyna–aldosteron.

Inne leki

U pacjentów z AHF zaleca się stosowanie **profilaktyki przeciwzakrzepowej** heparyną drobnocząsteczkową lub innym lekiem przeciwzakrzepowym, o ile nie ma przeciwwskazań. W przypadku arytmii nadkomorowej z szybkim rytmem komór, zwłaszcza u chorych z rozległym zawałem i niewydolnością serca, należy zastosować **leczenie zwalniające rytm komór** (digoksyna, amiodaron).

W dalszym postępowaniu, po uzyskaniu stabilizacji stanu pacjenta, o ile nie występują hipotonia, hipowolemia i ciężka dysfunkcja nerek, należy jak najszybciej dołączyć leki modyfikujące przebieg choroby: **inhibitor konwertazy angiotensyny** (ACE, *angiotensin-converting enzyme*) lub **antagonistę receptora angiotensynowego** (ARB, *angiotensin receptor blocker*), **antagonistę receptora mineralokortykoidowego** (MRA, *mineralocorticoid receptor antagonist*) oraz **β -adrenolityk**. Należy dążyć do możliwie jak największego zwiększenia dawki przed wypisem ze szpitala.

Metody nefarmakologiczne

Ultrafiltracja żylna-żylna

Tę metodę można zastosować w celu usunięcia nadmiaru płynów u pacjentów nieodpowiadających na diuretyki.

Nieinwazyjne wspomaganie wentylacji

Nieinwazyjna wentylacja (oddychanie pod ciągłym dodatnim ciśnieniem w drogach oddechowych [CPAP, *continuous positive airway pressure*] lub nieinwazyjna wentylacja pod dodatnim ciśnieniem [NIPPV, *non-invasive positive pressure ventilation*]) może być stosowana jako uzupełniająca metoda leczenia w celu zmniejszenia objawów u pacjentów z obrzękiem płuc i AHF, u których farmakoterapia nie przyniosła poprawy. Nie należy stosować tych metod w przypadku hipotonii (ciśnienie skurczowe < 85 mm Hg).

Intubacja i wentylacja mechaniczna

U pacjentów z narastającą hipoksemią, słabnącym wysiłkiem oddechowym i postępującymi zaburzeniami świadomości należy rozważyć wskazania do intubacji i wentylacji mechanicznej.

Mechaniczne wspomaganie krążenia

Zastosowanie kontrapulsacji wewnątrzaoortalnej i urządzeń do wspomagania czynności komór — tym zagadnieniom poświęcono osobne rozdziały (*patrz* artykuły III.27 i III.28).

Kardiowersja elektryczna

W przypadku zaburzeń rytmu serca, które nasilają niestabilność hemodynamiczną, zwłaszcza u pacjentów z utrzymującym się niedokrwieniem, należy przywrócić rytm zatokowy.

Elektrostymulacja

Jest zalecana u pacjentów z bradykardią lub zaburzeniami przewodzenia przedsionkowo-komorowego przebiegających z zaburzeniami hemodynamicznymi.

Leczenie reperfuzyjne

Rewaskularyzację należy wykonać w trybie pilnym u chorych niestabilnych hemodynamicznie ze współistniejącym ostrym zespołem wieńcowym lub w trybie natychmiastowym u pacjentów we wstrząsie kardiogennym. U pacjentów z zawałem bez uniesie-

nia odcinka ST, bez niestabilności hemodynamicznej zaleca się wczesną strategię inwazyjną.

Sugerowane piśmiennictwo

1. McMurray J.J.V., Adamopoulos S., Anker S.D. i wsp. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 1787–1847.
2. Dickstein K., Cohen-Solal A., Filippatos G. i wsp. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008. *Eur. Heart J.* 2008; 29: 2388–2442.
3. Steg G., James S.K., Atar D. i wsp. ESC Guidelines for management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. The task Force on the management of ST-segment elevation acute myocardial infarction of the European Society of Cardiology. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 2569–2619.
4. Zymliński P., Siwołowski P., Biegus J. i wsp. Ostra niewydolność serca. W: Szczeklik A., Tendera M. (red.). *Kardiologia. Podręcznik oparty na zasadach EBM. Tom II. Medycyna Praktyczna, Kraków 2010: 723–737.*

KOSZYK III. PYTANIE 10

Postępowanie w ostrych powikłaniach zawału serca

Ilek. Gabriela Parol

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). *Repetitorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 2. Via Medica, Gdańsk 2013: 445–448*

Wstęp

Do ostrych powikłań zawału należą: niewydolność serca, zaburzenia rytmu i przewodzenia, nawrót niedokrwienia i ponowny zawał serca, powikłania mechaniczne, powikłania zakrzepowe, tętniak lewej komory, ostre zapalenie osierdzia.

Ostra niewydolność serca

Mechanizmy odpowiedzialne za dysfunkcję mięśnia lewej komory w ostrej fazie zawału to:

- utrata czynnego miokardium (najczęściej w pełnościennym zawałe ściany przedniej) i patologiczny remodeling wtórny do zawału;
- ogłuszenie mięśnia sercowego;
- arytmie komorowe i nadkomorowe;
- bradykardia i zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego;
- dysfunkcja zastawek (nowa lub istniejąca wcześniej);
- mechaniczne powikłania zawału.

Choroby współistniejące, takie jak: zakażenie, cukrzyca, niedokrwistość, niewydolność nerek, mogą pogłębiać istniejące zaburzenia hemodynamiczne.

W niewydolności serca związanej z zawałem stosuje się opartą na objawach klinicznych i obrazie radiologicznym klasyfikację Killipa i Kimballa (tab. 1) oraz hemodynamiczną klasyfikację Forrester, na podstawie której rozróżnia się cztery grupy chorych

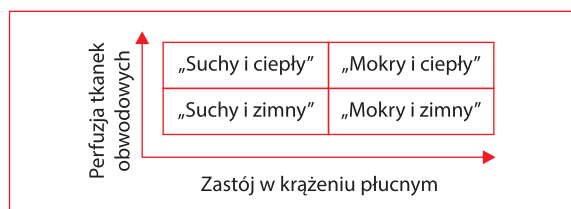
Tabela 1. Klasyfikacja Killipa i Kimballa (na podstawie: Zymliński R. i wsp. Ostra niewydolność serca. W: Szczeklik A., Tendera M. (red.). Kardiologia. Podręcznik oparty na zasadach EBM. Tom II. Medycyna Praktyczna, Kraków 2010: 723–737)

Stadium	Cechy
I	Bez zastoju w krążeniu płucnym, bez III tonu
II	Zastój w krążeniu płucnym z rzężeniami na obszarze mniejszym niż 50% pól płucnych, tachykardia zatokowa lub obecność III tonu
III	Obrzęk płuc z rzężeniami na obszarze większym niż 50% pól płucnych
IV	Wstrząs kardiogeny (hipotensja, skurczone ciśnienie tętnicze < 90 mm Hg, cechy hipoperfuzji obwodowej: skąpomocz, sinica, obfite pocenie się)

w zależności od perfuzji obwodowej i zastoju w krążeniu płucnym (ryc. 1).

Postępowanie

- Tlenoterapia i monitorowanie saturacji tlenem z docelową wartością $\text{SaO}_2 > 95\%$ ($> 90\%$ u pacjentów z przewlekłą obturacyjną chorobą płuc [POCHP]).
- Diuretyki pętlowe i leki rozszerzające naczynia (azotany, nitroprusydek sodu) w celu zmniejszenia obciążenia wstępnego, duszności i zastoju w krążeniu płucnym.



Rycina 1. Uproszczony schemat klasyfikacji niewydolności serca według Forrestera (źródło: Dickstein K. i wsp. *Kardiolog. Pol.* 2008; 66: 11 [supl. 4])

- Morfina w celu zmniejszenia duszności i uczucia lęku u pacjentów z obrzękiem płuc.
- Nieinwazyjne wspomaganie wentylacji u pacjentów z obrzękiem płuc.
- Intubacja i wentylacja mechaniczna u pacjentów, którzy nie są w stanie utrzymać odpowiedniej oksygenacji krwi.
- Leki inotropowe lub obkurczające naczynia (dopamina), gdy występuje hipotonia < 90 mm Hg. Gdy skurczowe ciśnienie tętnicze wynosi ponad 90 mm Hg, można stosować dobutaminę lub lewosimendan. Noradrenalinę można rozważyć wyłącznie u pacjentów z oporną hipotonią i cechami wstrząsu kardiogenego i/lub towarzyszącą sepsą.
- U pacjentów z przewodnieniem i hiponatremią opornych na leczenie przydatna może być ultrafiltracja.
- Mechaniczne wspomaganie krążenia u chorych we wstrząsie kardiogenym (kontrapulsacja wewnątrzaoortalna lub urządzenia do wspomagania czynności lewej komory).
- Natychmiastowa rewaskularyzacja (przezskórna [PCI, *percutaneous coronary intervention*] lub kardiochirurgiczna [CABG, *coronary artery bypass grafting*]) u chorych we wstrząsie, pilna strategia inwazyjna u chorych z zawałem i niestabilnością hemodynamiczną, wczesna strategia u chorych z ostrym zespołem bez uniesienia ST (NSTEMI, *non-ST-elevation myocardial infarction*) i niewydolnością serca, ale bez zaburzeń hemodynamicznych.
- Dołączenie inhibitora konwertazy angiotensyny (ACE, *angiotensin-converting enzyme*) lub antagonisty receptora dla angiotensyny (ARB, *angiotensin receptor blocker*) oraz antagonisty receptora mineralokortykoidowego (MRA, *mineralocorticoid receptor antagonist*) w dalszym postępowaniu, o ile nie występuje hipotonia, hipowolemia i ciężka dysfunkcja nerek.

- Powyższe zagadnienia szerzej omówiono w rozdziałach dotyczących postępowania w ostrej niewydolności serca i wstrząsie kardiogenym (artykuły: III.16, III.21, III.27, III.28).

Nawrót niedokrwienia i dorzut zawału

O dorzucie zawału serca (*reinfarction*) mówi się w sytuacji, gdy ponowny incydent niedokrwienia wystąpi w ciągu 28 dni od poprzedniego. W przypadku gdy ponowny incydent wystąpi po 28 dniach od poprzedniego, traktuje się go jako nowe zdarzenie (*recurrent MI*). Potwierdzenie dorzutu zawału, oprócz typowych objawów klinicznych i elektrokardiograficznych (ponowne uniesienie odcinka ST $\geq 0,1$ mV lub nowe załamki Q w co najmniej dwóch sąsiadujących odprowadzeniach), wymaga udokumentowania wzrostu markerów sercowych przynajmniej o 20% w próbce pobranej w czasie 3–6 godzin od początku dolegliwości, w porównaniu z próbką pobraną natychmiast po nawrocie dolegliwości. Nie powinno się rozpoznawać dorzutu zawału serca tylko na podstawie obniżenia odcinka ST lub bloku lewej odnogi pęczka Hisa (LBBB, *left bundle branch block*) w zapisie elektrokardiograficznym (EKG).

Postępowanie

- Koronarografia i ewentualnie inwazyjne leczenie reperfuzyjne (przede wszystkim chorzy z ponownym uniesieniem odcinka ST i niestabilnością hemodynamiczną). Wyjątek stanowią chorzy uprzednio zdyskwalifikowani od leczenia inwazyjnego z uwagi na stwierdzenie zmian uniemożliwiających podjęcie takiego leczenia.
- Intensyfikacja leczenia zachowawczego β -adrenolitykiem i ewentualnie azotanem — przy nawrocie dławicy po leczeniu reperfuzyjnym. Jeżeli wcześniej nie stosowano heparyny, to należy ją dołączyć.
- Leczenie fibrynolityczne u chorych z ponownym uniesieniem odcinka ST i bólem wieńcowym, u których w ciągu 60 minut nie można wykonać koronarografii i PCI. Zaleca się nieimmunogenne leczenie fibrynolityczne (alteplaza, reteplaza, tenekteplaza).

Powikłania mechaniczne zawału serca

Postępowanie w mechanicznych powikłaniach zawału zostało szczegółowo omówione w osobnym rozdziale poświęconym temu zagadnieniu (artykuł III.34).

Zaburzenia rytmu i przewodzenia przedsionkowo-komorowego

Postępowanie w zaburzeniach rytmu i przewodzenia wklajających świeży zawał serca, wskazania do elektrostymulacji oraz wszczepienia układu kardiowertera-defibrylatora zostały opisane w osobnych rozdziałach (artykuły II.3, II.23 oraz III.49).

Zapalenie osierdzia w przebiegu zawału serca

Częstość tego powikłania uległa istotnemu zmniejszeniu w ostatnich latach wraz z rozwojem i większą dostępnością nowoczesnej terapii reperfuzyjnej. Pozawałowe zapalenie osierdzia objawia się jako nawracający, nietypowy ból w klatce piersiowej. Może się pojawić tarcie osierdzia. W zapisie EKG można zaobserwować uniesienie odcinka ST w większości odprowadzeń. Kluczowym badaniem jest echokardiografia. Dolegliwości z reguły ustępują po dużych dawkach kwasu acetylosalicylowego, paracetamolu lub kolchicynie. Należy unikać glikokortykosteroidów z tego względu, że ich stosowanie może wpłynąć na ścieńczenie blizny pozawałowej z ryzykiem wytworzenia tętniaka lub perforacji. Perikardiocenteza jest rzadko wymagana. W przypadku wysięku do osierdzia należy, o ile to możliwe, zaprzestać terapii antykoagulantem, chyba że jest bezwzględnie wskazana.

Tętniak lewej komory

Powstaje u pacjentów z rozległym pełnościennym zawałem, zwłaszcza w obrębie ściany przednio-bocznej. Ten niekorzystny remodeling skutkuje złożoną skurczową i rozkurczową dysfunkcją lewej komory i często niedomykalnością zastawki mitralnej. Leki z grup inhibitorów ACE, ARB i MRA mają udowodnioną skuteczność w zapobieganiu niekorzystnej przebudowie mięśnia sercowego w przypadku pełnościennego zawału serca i mają korzystny wpływ na

przeżycie. Powinny być włączone możliwie jak najwcześniej po uzyskaniu stabilizacji stanu pacjenta.

Skrzeplina w lewej komorze

Częstość tego powikłania uległa zmniejszeniu w ostatnich latach, głównie z uwagi na postęp w leczeniu reperfuzyjnym oraz szerokie zastosowanie leków przeciwzakrzepowych. Do powstania skrzepliny w lewej komorze przyczynia się rozległy zawał ściany przedniej serca, z zajęciem segmentów koniuszkowych. Przyściennne skrzepliny wymagają leczenia przeciwkrzepliowego przez minimum sześć miesięcy, jednak połączenie doustnego antykoagulantu z podwójną terapią przeciwplatekową zwiększa istotnie ryzyko krwawień. Optymalny czas trwania terapii potrójnej nie jest znany i powinien być efektem wyważenia ryzyka krwawienia i ryzyka zakrzepicy w stencie. Wydaje się, że kontrola obrazowa po trzech miesiącach terapii potrójnej pozwala odstąpić od stosowania doustnego antykoagulantu, o ile wykazano nieobecność skrzepliny w lewej komorze, zwłaszcza jeżeli stwierdzono poprawę kurczliwości w obrębie segmentów koniuszkowych lewej komory.

Sugerowane piśmiennictwo

1. Budaj A., Bednarski B. Zawał serca z uniesieniem odcinka ST. W: Szczeklik A., Tendera M. (red.). Kardiologia. Podręcznik oparty na zasadach EBM. Tom I. Medycyna Praktyczna, Kraków 2010: 364–384.
2. Steg G., James S.K., Atar D. i wsp. ESC Guidelines for management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. The task Force on the management of ST-segment elevation acute myocardial infarction of the European Society of Cardiology. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 2569–2619.
3. Thygesen K., Alpert J.S., Jaffe A.S. i wsp. Third universal definition of myocardial infarction. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 2551–2567.
4. McMurray J.J.V., Adamopoulos S., Anker S.D. i wsp. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 1787–1847.
5. Dickstein K., Cohen-Solal A., Filippatos G. i wsp. Wytyczne 2008 Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego dotyczące rozpoznania i leczenia ostrej oraz przewlekłej niewydolności serca. *Kardiol. Pol.* 2008; 66 (supl. 4).

KOSZYK II. PYTANIE 80

Kardiomiopatia przerostowa z zawężeniem w drodze odpływu lewej komory. Metody leczenia nefarmakologicznego — wskazania, wybór metody, wyniki odległe

dr n. med. Michał Marchel

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). Repetytorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 2. Via Medica, Gdańsk 2013: 320–323

Wstęp

Kardiomiopatia przerostowa (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*) to jedna z częstszych postaci pierwotnych, uwarunkowanych genetycznie kardiomiopatii. W wyniku mutacji w genach białek sarkomerowych dochodzi do zaburzeń strukturalnych tkanki mięśniowej (*disarray*), które fenotypowo manifestują się pod postacią patologicznego przerostu mięśnia sercowego [1]. Opisywane są różne postaci HCM. W zależności od dominującej lokalizacji przerostu może on być uogólniony bądź częściowy — ograniczony do jednej lokalizacji, na przykład przegrody międzykomorowej lub segmentów koniuszkowych lewej komory, a także, choć znacznie rzadziej, segmentów prawej komory [2].

Patofizjologia zjawisk zachodzących w sercu pacjenta z HCM jest złożona. Obejmuje niedokrwienie mięśnia sercowego, dysfunkcję rozkurczową, skłonność do groźnych złożonych komorowych zaburzeń rytmu serca, niedomykalność zastawki mitralnej oraz dotyczące około jednej trzeciej chorych zjawisko zawężenia w drodze odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*).

Mechanizm zawężania w LVOT obejmuje nie tylko wpuklanie się przerosniętych segmentów lewej komory do LVOT w trakcie skurczu, ale także „zasysanie” powodujące skurczowy ruch przedniego płatką zastawki mitralnej (SAM, *systolic anterior motion*) w kierunku przegrody oraz nieprawidłowości morfologiczne bądź czynnościowe innych elementów aparatu podzastawkowego. Zawężanie jest zjawiskiem dynamicznym. Przyjmuje się, że w HCM, oprócz jednej trzeciej chorych ze spoczynkowym gradientem w LVOT, dalsza jedna trzecia chorych prezentuje gradient dynamiczny, obecny jedynie w trakcie zwiększonego obciążenia: wysiłek, tachykardia, hipowolemia, zwiększone obciążenie następcze [3]. Około jednej trzeciej pacjentów z HCM wolnych jest od jakiegokolwiek postaci zawężenia w LVOT (tab. 1).

Wskazania

Tradycyjnie za istotny gradient w LVOT przyjmuje się gradient maksymalny na poziomie 30 mm Hg lub więcej. Odpowiada maksymalnej prędkości przepływu w LVOT wynoszącej około 2,75 m/s. Należy pamiętać, że zawężenie w LVOT jest zjawiskiem dy-

Tabela 1. Ocena zawężenia w drodze odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*) u pacjentów z kardiomiopatią przerostową (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*)

Postać HCM	Gradient spoczynkowy	Gradient w trakcie próby prowokacyjnej	Częstość występowania
Bez zawężenia w LVOT	—	—	1/3
Ze spoczynkowym zawężeniem w LVOT	≥ 30 mm Hg	≥ 30 mm Hg	1/3
Z dynamicznym zawężeniem w LVOT	—	≥ 30 mm Hg	1/3

namicznym, zmiennym w czasie i zależnym od wielu różnych czynników. Jeżeli w badaniu spoczynkowym prędkość przepływu jest niższa, wskazane jest poszerzenie badania o ocenę przepływów w LVOT w trakcie prób prowokacyjnych (np. próba Valsalvy) [3]. Preferowaną metodą jest echokardiografia wysiłkowa, nie zaleca się wykonywania w tym celu próby dobutaminowej [3, 4].

Obecnie przyjmuje się, że zabiegi redukcji zawężenia w LVOT u pacjentów z HCM powinny być wykonywane tylko przez doświadczonych operatorów w ramach programu leczenia HCM. Na zabieg powinno się kierować wyłącznie objawowych pacjentów, u których stwierdzono istotny gradient w LVOT (jednak nie mniejszy niż 50 mm Hg) z odpowiednią anatomią przegrody międzykomorowej (tab. 2).

Wybór metody

Należy przyjąć, że obecnie dysponujemy dwiema metodami zabiegowego zmniejszenia gradientu w LVOT u objawowych pacjentów z HCM: miekotomią chirurgiczną i ablacją alkoholową. Korekcja chirurgiczna jest z powodzeniem stosowana w doświadczonych ośrodkach od wielu lat, przy minimalnym ryzyku powikłań okołoperacyjnych. W przypadku pacjentów w zaawansowanym wieku lub z licznymi czynnikami ryzyka operacyjnego i chorobami współistniejącymi alternatywę stanowi ablacja alkoholowa.

W trakcie ablacji po podaniu stężonego alkoholu do gałęzi przegrodowej lewej tętnicy wieńcowej unaczyniającej podstawny segment przegrody międzykomorowej i przy sprzyjającej anatomii dochodzi do martwicy w dorzeczu naczynia, z wytworzeniem blizny i wtórnego ścieczenia segmentu i poszerzenia LVOT. W przypadku przeciwwskazań do obu typów zabiegów lub też braku odpowiedniej anatomii określonej przy zastosowaniu między innymi echokardiografii kontrastowej można rozważyć sekwencyjną stymulację dwujamową przedsionkowo-komorową z krótkim czasem opóźnienia przedsionkowo-komorowego (klasa zaleceń IIb), nie należy jednak traktować stymulacji przedsionkowo-komorowej jako równorzędnej alternatywy dla zabiegów zmniejszania gradientu w LVOT (klasa zaleceń III) [4]. Takie postępowanie, rozważane zazwyczaj u pacjentów powyżej 65. roku życia, spełniających powyższe kryteria, lub u chorych ze współistniejącymi innymi wskazaniami do stymulacji, może spowodować zmniejszenie gradientu w LVOT.

Rozważając wybór metody redukcji gradientu u objawowych, opornych na leczenie farmakologiczne pacjentów z HCM, należy uwzględnić między innymi wiek pacjenta oraz choroby współistniejące. W tabeli 3 podsumowano podstawowe przesłanki kliniczne pomocne w wyborze metody redukcji gradientu w LVOT u objawowych pacjentów z HCM.

Tabela 2. Pacjenci, których powinno się kierować na zabieg (zmodyfikowano na podstawie [4])

Ocena kliniczna	Ciężka duszność lub bóle w klatce piersiowej, lub inne objawy wysiłkowe (omdlenia, stany przedomdleniowe), które zaburzają codzienne funkcjonowanie pacjenta lub znacznie obniżają jakość jego życia
Ocena hemodynamiczna	Dynamiczny gradient w LVOT w spoczynku lub w trakcie próby prowokacyjnej nie mniejszy niż 50 mm Hg i związany z przerostem przegrody międzykomorowej i zjawiskiem SAM
Ocena anatomiczna	Odpowiednia w ocenie operatora grubość przedniej części przegrody dla bezpiecznego i skutecznego przeprowadzenia zabiegu

LVOT (*left ventricular outflow tract*) — droga odpływu lewej komory; SAM (*systolic anterior motion*) — ruch przedniego płatką zastawki mitralnej

Tabela 3. Wybór metody zabiegowego zmniejszania gradientu w drodze odpływu lewej komory u objawowych pacjentów z kardiomiopatią przerostową

Miekotomia chirurgiczna	Ablacja alkoholowa
Młody wiek	Starszy wiek
Znaczna grubość przegrody międzykomorowej	Obecność chorób współistniejących (przewlekła choroba nerek, przewlekłe choroby płuc)
Istotna niedomykalność mitralna	Brak zgody pacjenta na zabieg chirurgiczny
Możliwość korekcji chirurgicznej w obrębie aparatu mitralnego	Odpowiednia anatomia tętnic wieńcowych (gałęzi przegrodowych)
Konieczność pomostowania aortalno-wieńcowego	

Wyniki odległe

Bezpośrednia, pozabiegowa skuteczność miektomii chirurgicznej jest szacowana na 90–95%, podczas gdy ablacji alkoholowej jest nieznacznie niższa i wynosi poniżej 90% [3]. Należy przy tym pamiętać, że o ile korekcja chirurgiczna jest możliwa u większości chorych, o tyle u 20–25% pacjentów ablacja jest nieosiągalna z powodu nieodpowiedniej anatomii tętnic wieńcowych. Poza zdecydowanie wyższym ryzykiem zaburzeń przewodnictwa przedsionkowo-komorowego, wymagających stałej stymulacji serca po ablacji alkoholowej, a szacowanym na 10–20% wszystkich zabiegów, ryzyko innych powikłań okołozabiegowych jest porównywalne. Wyniki odległe są również podobne, choć brakuje danych z badań randomizowanych. Przeżycie odległe po operacji kardiochirurgicznej jest porównywalne do przeżycia w całej populacji i istotnie wyższe niż w grupie z zawężeniem w LVOT niepoddanych operacji [5]. Również ryzyko nagłego zgonu jest istotnie mniejsze po zabiegu redukcji gradientu w LVOT, choć skuteczna redukcja gradientu nie zwalnia z konieczności implantacji kardiowertera-defibrylatora u pacjentów ze współistniejącymi czynnikami ryzyka nagłego zgonu sercowego. Nie można obecnie potwierdzić sugerowanego uprzednio wyższego ryzyka nagłego zgonu po ablacji alkoholo-

wej w porównaniu z miektomią chirurgiczną, wynikającego z obecności potencjalnie proarytmicznej blizny pozawałowej [6]. Przy czym istnieją dane sugerujące, że w grupie pacjentów poniżej 65. roku życia lepsze wyniki odległe daje leczenie chirurgiczne [7].

Piśmiennictwo

1. Elliott P., Andersson B., Arbustini E. i wsp. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.* 2008; 29: 270–276.
2. Maron B.J., McKenna W.J., Danielson G.K. i wsp. American College of Cardiology / European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. *Eur. Heart J.* 2003; 24: 1965–1991.
3. Nagueh S.F., Bierig S.M., Budoff M.J. i wsp. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2011; 24: 473–498.
4. Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O. i wsp. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: 2761–2796.
5. Ommen S.R., Maron B.J., Olivetto I. i wsp. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 46: 470–476.
6. Sorajja P., Ommen S.R., Holmes D.R. i wsp. Survival After Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2012; 126: 2374–2380.
7. Sorajja P., Valeti U., Nishimura R.A. i wsp. Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2008; 118: 131–139.